

FACULTÉ MIXTE
DE
MÉDECINE GÉNÉRALE ET COLONIALE ET DE PHARMACIE
DE MARSEILLE

No 14

L'Hypérostose Frontale Interne Syndrome de Morgagni



THESE

Présentée et publiquement soutenue devant la Faculté de Médecine de Marseille

LE 29 JANVIER 1940

PAR

Henri PENDARIES

Externe des Hôpitaux

Né le 19 Mai 1911 à Narbonne (Aude)

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

Examineurs de la Thèse	{	MM H. ROGER	Président
		D. OLMER	{ Assesseurs
		R. POINSO	
		J. PAILLAS	

Imprimerie M. Leconte
98, Cours Lieutaud
Marseille
1940

L'Hypérostose Frontale Interne
Syndrome de Morgagni





Digitized by the Internet Archive
in 2026

FACULTÉ MIXTE

DE

MÉDECINE GÉNÉRALE ET COLONIALE ET DE PHARMACIE

DE MARSEILLE

NO

L'Hypérostose Frontale Interne Syndrome de Morgagni



THESE

Présentée et publiquement soutenue devant la Faculté de Médecine de Marseille

LE 29 JANVIER 1940

PAR

Henri PENDARIES

Externe des Hôpitaux

Né le 19 Mai 1911 à Narbonne (Aude)

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

Examineurs
de la Thèse

MM H. ROGER

D. OLMER

R. POINSO

J. PAILLAS

Président

Assesseurs

Imprimerie M. Leconte
98, Cours Lieutaud
Marseille
1940

PERSONNEL DE LA FACULTE MIXTE
DE
MÉDECINE GÉNÉRALE ET COLONIALE ET DE PHARMACIE DE MARSEILLE

Doyen : Lucien CORNIL

Assesseur : A. CHEVALLIER

Doyen honoraire : L. IMBERT

Professeurs honoraires : MOITESSIER, CASSOUTE

Chargés de Cours honoraires : TIAN, BRUN

Secrétaire : J. COMTE

Bibliothécaire : M^{lle} GEORGE

Professeurs

<i>Anatomie</i>	CORSY
<i>Anatomie pathologique et Pathologie expérimentale.</i>	CORNIL
<i>Bactériologie</i>	ROUSLACROIX
<i>Chimie analytique et hydrologie</i>	RIMATTEI
<i>Chimie médicale</i>	ROCHE
<i>Clinique chirurgicale</i>	FIOLLE
<i>Clinique chirurgicale</i>	BOURDE
<i>Clinique exotique</i>	HECKENROTH.
<i>Clinique des maladies nerveuses</i>	ROGER
<i>Clinique médicale</i>	AUDIBERT
<i>Clinique médicale</i>	OLMER
<i>Clinique médicale</i>	MATTEI
<i>Clinique médicale infantile</i>	GIRAUD
<i>Clinique obstétricale</i>	VAYSSIÈRE
<i>Clinique ophthalmologique</i>	AUBARET
<i>Clinique Oto-Rhino-Laryngologique</i>	BREMOND
<i>Clinique urologique</i>	CHAUVIN
<i>Histoire naturelle</i>	GABRIEL
<i>Histologie</i>	ROMIEU
<i>Hygiène générale et coloniale</i>	VIOLE
<i>Médecine légale</i>	MOSINGER
<i>Parasitologie</i>	JOYEUX
<i>Pathologie interne</i>	MONGES
<i>Pharmacodynamie et Matière médicale</i>	F. MERCIER
<i>Pharmacie</i>	VIGNOLI
<i>Physiologie</i>	COTTE
<i>Physique</i>	CHEVALLIER
<i>Thérapeutique</i>	GAUJOUX
<i>Stomatologie (Professeur sans chaire)</i>	BELTRAMI
<i>Physiologie (Professeur sans chaire)</i>	MALMEJAC

Chargé de cours

Clinique dermatologique VIGNE



Agrégés en exercice

MM. JAYLE
MOIROUD
CARCASSONNE
BERTHIER
POINSO
DUBOULOZ
SAUTET
BALANSARD
BRAHIC
FIGARELLA

MM. SALMON
ARNOUX
DELPHAUT
PAILLAS
IMBERT
AUDIER
CHOSSON
DOR
RECORDIER

Agrégés libres :

PIERI

QUINTARET

Chargés des fonctions d'agrégé

Chimie médicale DERRIEN

Chargés de Cours complémentaire

<i>Anatomie descriptive et topographique</i>	SALMON
<i>Chimie minérale</i>	ARNOUX
<i>Médecine du travail</i>	PERIOT
<i>Médecine opératoire</i>	DOR
<i>Obstétrique</i>	CHOSSON
<i>Pharmacie chimique</i>	DELPHAUT
<i>Psychiatrie</i>	ALLIEZ
<i>Toxicologie</i>	GUILLOT

A MON PERE

A MA MERE

A MA FEMME

A TOUS LES MIENS

A MES AMIS

A Monsieur le Professeur H. ROGER
Professeur de Clinique Neurologique

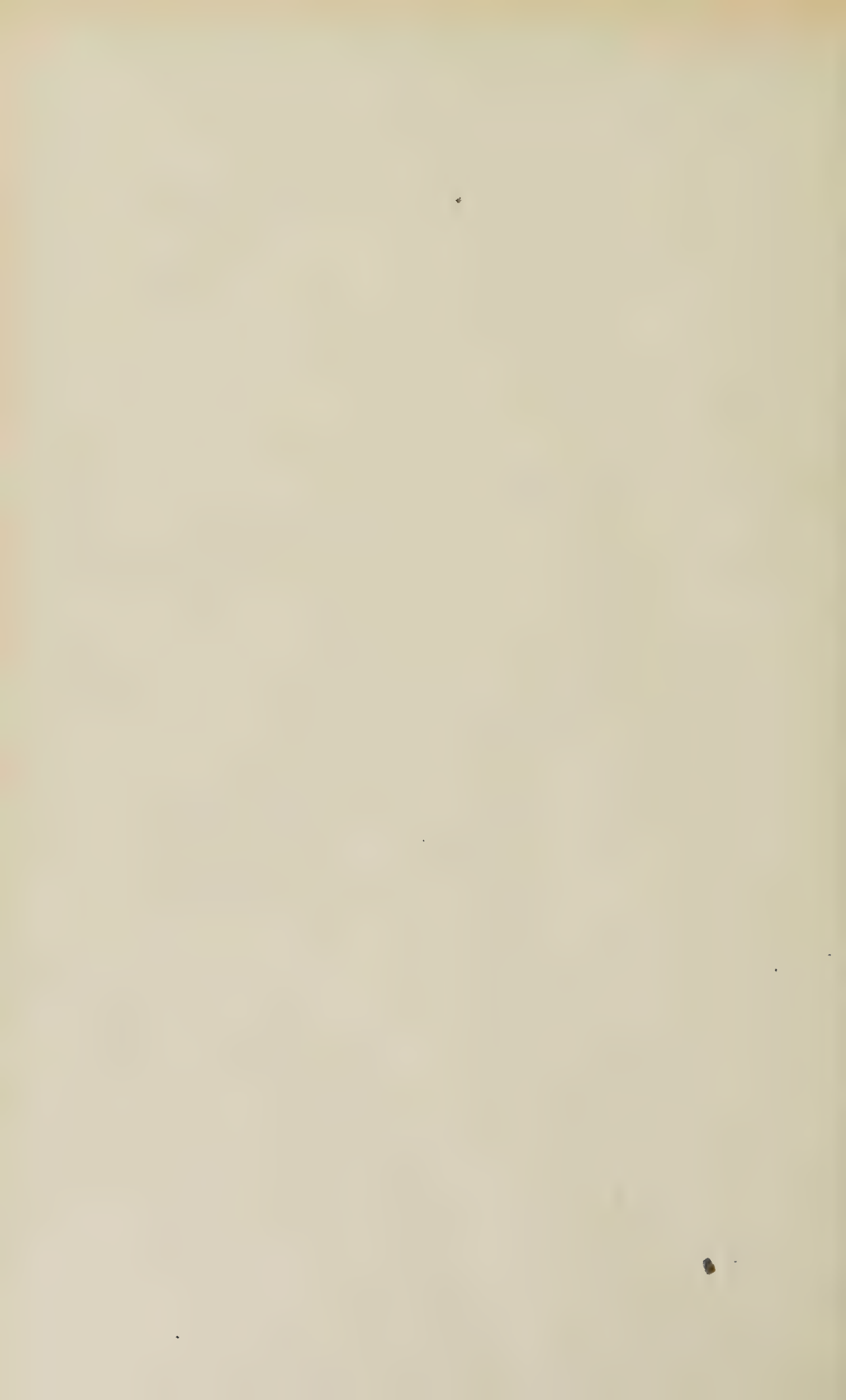
Il nous fit l'honneur de nous confier le sujet de notre thèse et d'en accepter la présidence. Son exemple, la discipline de travail qu'il inculque à ses élèves nous servent chaque jour. Qu'il veuille bien trouver ici l'expression de notre gratitude pour l'intérêt qu'il nous témoigna au cours de nos études médicales.

A MON JURY DE THESE

Hommage respectueux

A Monsieur le Professeur C. MATTEI
Professeur de Clinique Médicale

*C'est lui qui nous accueillit dans
les Hôpitaux. Il nous encouragea
dans nos études. Son enseignement
et sa bienveillance nous furent
précieux. Nous l'en remercions vi-
vement.*



A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

MM. les Docteurs M. GASTON
E. GAMEL
J. BRAHIC
R. POINSO
P. VIGNES
H. ROGER

*dont j'ai eu l'honneur d'être
l'externe.*

A CEUX QUI M'ONT PREPARE AUX CONCOURS

MM. les Docteurs RAYNAUD
SERAFINO
MOCKERS
BOUILLON

Internes des Hôpitaux

A Monsieur le Docteur M. SCHACHTER
Assistant à la Faculté

En témoignage de notre reconnaissance pour l'aide qu'il nous apporta.

A MES CHEFS MILITAIRES

A MES CAMARADES MEDECINS AUXILIAIRES

Avant-Propos

La découverte de deux cas de syndrome assez peu connu a décidé de notre thèse. L'hyperostose frontale interne, syndrome de Morgagni, a fait l'objet d'un petit nombre de travaux français comme le montre notre bibliographie. Si les ouvrages étrangers, surtout italiens et anglo-saxons sont plus nombreux sur ce sujet, ils portent encore sur trop peu de cas et permettent d'insister sur la rareté de ce syndrome. Rareté d'observation ou rareté réelle ? Seules des recherches systématiques, recherches cliniques, radiologiques, anatomo-pathologiques pourraient nous répondre. Quoi qu'il en soit, l'étude du syndrome de Morgagni présentait un intérêt certain par le fait même de la rareté de son observation, aussi bien que des discussions d'ordre pathogénique qu'il soulève.

La guerre présente a, hélas, limité le temps que nous pouvions lui consacrer au hasard de cantonnements parfois inconfortables, toujours instables. Nous nous en excusons auprès de notre maître, le Professeur Roger, et nous le remercions vivement de nous avoir confié ce travail. Ses leçons nous furent précieuses durant notre externat, et nous gardons un souvenir ému de notre passage dans son service de clinique neurologique à l'Hôtel-Dieu de Marseille. Qu'il trouve ici l'expression de notre reconnaissance et de notre dévouement.

Nos remerciements iront aussi à M. le Docteur Schachter pour l'aide qu'il nous apporta dans ce travail et les documents personnels qu'il nous confia. En ces circonstances difficiles, nous avons tenu à lui exprimer notre gratitude.



Introduction

Le syndrome clinique que la plupart des auteurs dénomment « syndrome de Morgagni », est encore fréquemment désigné sous le nom de syndrome de « Stewart-Morel ». Mais, ainsi que nous le verrons plus loin, si ces auteurs ont souligné l'intérêt des troubles psychiques présentés par ces malades, ils ont, en fait, négligé l'importance de la triade : hyperostose frontale interne, virilisme et obésité, qui forme le squelette sur lequel viennent se greffer, en quelque sorte, des symptômes neurologiques, psychiques et métaboliques, dépourvus de toute spécificité.

Avec F. Henschen, d'une part, et N. Pende, de l'autre, le syndrome de Morgagni (hyperostose frontale interne, virilisme et obésité) doit être considéré comme une entité anatomo-clinique, qui peut exister en dehors de toute perturbation neuro-psychiatrique caractérisée. Il peut aussi s'associer, et cela, du fait d'une même cause étiologique, à des troubles nerveux ou psychiques intenses, mais variables d'un cas à l'autre. Si certains troubles psychiques ont pu paraître constants (affaiblissement intellectuel, amnésie ou dépression) il ne faut pas oublier qu'il s'agit presque toujours de personnes âgées présentant fréquemment des manifestations psychiques involutives.



Historique

C'est avec son illustre contemporain Santorini, que Morgagni rencontra en 1761, à l'autopsie d'une femme âgée de 75 ans, très obèse et d'aspect viril, en raison d'une hypertrichose faciale, un épaissement de la face interne de l'os frontal, qui réduisait la cavité crânienne.

Mais il a fallu près de deux siècles avant que Stewart, en 1928 et Morel en 1930, par leurs travaux faits surtout chez des malades d'asile, apportent une importante contribution à cette question et suscitent les recherches de nombreux auteurs.

Il est cependant juste de rappeler les noms de : Rokitsanski, Virchow, Folin et Duplay, Lewis, Humphrey, Beadles, Ribbert, Naito et Schüller, Schreiner, Dressler et Greig, qui, avant Stewart et Morel, avaient connu et étudié, du double point de vue anatomique et radiologique, l'hyperostose frontale interne. Greig, pour ne citer qu'un seul exemple, l'aurait même trouvée 32 fois sur 188 préparations anatomiques. Des recherches anatomiques de contrôle montrent qu'en réalité l'hyperostose frontale interne se voit dans 1 à 1,5 % (Bullen, W. Freeman) et rarement dans 7 % des cas (M. M. Canavan).

Stewart, à qui nous devons une description clinique très détaillée de l'hyperostose frontale interne, avait insisté sur les troubles mentaux (« *dementia and chronic insanity* »). Mais, c'est le psychiatre suisse F. Morel, qui, dans sa monographie actuellement classique (1930), attache surtout une importance capitale aux troubles nerveux (céphalée, crises épileptiques, troubles du sommeil, asthénie musculaire, etc) et psychiques (dépression mentale, avec anxiété ou bien véritables psychoses).

Les descriptions de Stewart et de Morel, résument cependant l'essentiel du syndrome. Elles ne manquent pas de signaler à côté de l'hyperostose frontale interne l'obésité et la note hypervirile (hypertrichosique). Mais cette triade d'allu-

re neuro-endocrinienne est mise par eux, sinon au second plan, tout au moins sur un pied d'égalité avec les troubles neuro-psychiques.

Une importante étape est représentée par les travaux anatomo-cliniques du pathologiste suédois F. Henschen, qui, pour la première fois et en se basant sur un vaste matériel personnel, réhabilite la découverte de Morgagni. Après avoir souligné le caractère presque exclusivement féminin et l'âge sénile ou présénile (la majorité des cas survenant après 50 ans) F. Henschen insiste sur l'association à l'hyperostose frontale interne, du virilisme pileaire avec accentuation des traits du visage dans le sens masculin, et d'une obésité toujours très notable. Quant aux troubles de la série neurologique ou psychique, ils ne sont pour lui ni obligatoires ni spécifiques, et doivent être considérés comme étant en rapport avec la sénescence en général.

Egalement convaincu de l'individualité anatomo-clinique du syndrome de Morgagni, le professeur N. Pende souligne la coexistence de l'hyperostose frontale interne avec une véritable ostéophytose endocranienne, périsellaire surtout, pour laquelle il propose le terme « d'endocraniose hyperostotique ».

Les travaux ultérieurs, à partir de 1936, de F. Donini, Somogy et Bak, M. Raso, MM. Canavan, Rademaker, G. Fatovich, L.D. Carr, S. Moore, van Steenberg et van Noor-daa, C. Negri, T. de Lehozcky et Orban, Mortimer, Luch-rini, Perkins et Biglan, A.A. Roger, et autres, la plupart anglo-saxons ou italiens, ont contribué, non seulement à préciser les cadres du syndrome, mais encore à en souligner la grande actualité.

Le nombre des cas français de syndrome de Morgagni (hyperostose frontale interne, virilisme et obésité) paraît assez restreint. Nous n'avons trouvé que les six suivants, auxquels nous ajoutons un septième et un huitième observés à la Clinique neurologique du Professeur Roger.

Le premier, publié par Bonnamour et Jamin en 1926, concernait une malade âgée et fort obèse, à l'autopsie de laquelle on a trouvé un épaississement considérable (13 mm.) de l'os frontal, constitué par des exostoses confluentes et très adhérentes aux méninges. Les auteurs lyonnais ont cru être en face d'une maladie de Paget à localisation endocranienne très circonscrite.

Au cours de la même année, Picard a trouvé à l'autopsie d'une vieille malade démente, âgée de 72 ans, une atrophie cérébrale notable (825 gr.) associée à une hyperostose frontale interne, qu'il interpréta également comme « un épaississement pagétique ».

L'observation de P. Schiff et O. Trelles (1931) est typique : il s'agit d'un homme âgé de 61 ans, chez lequel le syndrome de l'hyperostose frontale interne s'associait en clinique, non seulement à l'obésité, mais aussi à des troubles psychiques (affaiblissement des facultés mentales, anxiété, tendance à la revendication pathologique), neurologiques (céphalées, troubles de la marche et de l'équilibration), et métaboliques (hypercalcémie et acidose). Diagnostiqué cliniquement et radiologiquement, c'est en réalité le premier cas français où les auteurs parlent d'hyperostose frontale interne et incriminent une étiologie traumatique (leur malade avait subi auparavant un traumatisme).

En 1934, Lasserre (Bordeaux) fait une étude analytique de l'hyperostose frontale interne, qu'il attribue à un phénomène biologique de compensation de l'atrophie cérébrale.

En 1937, X. Abely et J. Delmont ont publié un cas d'hyperostose frontale interne associée à une adipose du type Dercum, chez une femme de 51 ans, internée pour débilité mentale, amnésie, désorientation, troubles du caractère et dépression.

Enfin, tout récemment, P. Delmas-Marsalet rapporte l'observation d'une femme de 52 ans, chez qui évolue la triade suivante : céphalées qui comportent un coefficient névropathique probable, adiposité tronculaire sans obésité, troubles mentaux caractérisés par un affaiblissement psychique parvenu à un stade prédéméntiel, une instabilité psychomotrice avec irritabilité ; la radiographie révèle l'hyperostose frontale interne marquée par la présence de deux masses opaques à contours géographiques, doublant le frontal. A cet ensemble classique, il faut ajouter l'existence de troubles légers de l'équilibre et une mélanodermie limitée aux régions temporo-frontales. Ce syndrome, qui paraît évoluer depuis plusieurs années progressivement, réalise bien les caractères pathognomoniques du syndrome de Morgagni-Morel.



Etiologie

Tel que nous venons de l'esquisser, le syndrome de Morgagni se voit dans la majorité des cas *chez des femmes*. Il est exceptionnel chez l'homme (F. Henschen, Naito, Dressler, Stewart, Greig, Morel, Nieuwenhuijes, Fracasi et Morelli, Abely et Delmont, Schiff et Trelles, T. Lucherini). Selon Henschen, une faible partie de ces cas masculins mériterait d'être rangée dans ce cadre, l'hyperostose frontale ne s'accompagnant pas des deux autres signes capitaux : l'obésité et l'hyperpilosité.

En ce qui concerne *l'âge des malades*, la majorité se trouve entre 50 et 80 ans. Peu de cas furent notés chez des sujets plus jeunes (Beadle, Shattock, Redaelli, Morel, Henschen, Pende, Fattovich, C. Negri, Rademaker, Almeida Toledo, Somogy et Bak) et avant la ménopause.

Plus fréquemment chez les anglo-saxons, allemands et italiens, le syndrome de Morgagni paraît être lié, en quelque sorte, à la constitution pléthorique ou pycnique, selon la terminologie de Kretschmer, la taille étant en flagrante déficience vis-à-vis du poids corporel.



Etude Clinique

A) *Signes fondamentaux* : Nous décrirons successivement l'hyperostose frontale interne, le virilisme et l'obésité.

1) *L'hyperostose frontale interne* n'est découverte que par l'examen radiologique ; en clinique, aucune anomalie extérieure de la région frontale ne la trahit. Tant de face que de profil, les clichés montrent une opacité irrégulière, une prolifération d'allure verruqueuse disposée assez symétriquement de part et d'autre du sinus longitudinal supérieur. Cette anomalie s'étend jusqu'au sillon de la méningée moyenne, ou au maximum jusqu'à la suture coronaire.

L'épaississement qui peut atteindre ou dépasser 15 mm. est limité au frontal, les pariétaux et l'occipital étant indemnes. Il porte uniquement sur la face endocranienne qui, sauf au niveau de la gouttière médiane du sinus longitudinal supérieur, est le siège de verrucosités rappelant une carte géographique en relief.

Cette hypertrophie se fait aux dépens du diploé surtout, et partiellement aux dépens de la table interne. Cependant cette dernière est souvent fortement amincie, dessinant des festons délicats. Ainsi que l'a souligné F. Morel, les lacunes diploïques sont plus grandes du côté de la table interne, et leurs trabécules plus fins.

Rarement, on trouve des ostéophytes énostosiques siégeant sur les os pariétal, temporal ou occipital. Par contre, l'ostéophytose para ou rétro-sellaire serait, selon certains auteurs, plus fréquente (N. Pende, F. Donini). Le reste de la base endocranienne est normal.

Dans beaucoup de cas, la dure-mère adhère de façon plus ou moins intime aux tubérosités du frontal hyperostotique et Morel a tout particulièrement insisté sur ce point qui aurait, selon lui, une signification pathogénique.

L'examen histologique montre qu'au niveau de l'hyperostose l'os a conservé sa structure habituelle. Seuls les canaux de Havers sont plutôt rares et disposés en trabécules, qui délimitent des espaces plus ou moins grands, remplis

d'une substance blanche, présentant les caractères physiques et chimiques des sels calcaires (G. Fattovich).

Quant au reste du squelette, certains auteurs (F. Morel, Henschen, Donini et autres) ont noté la relative fréquence d'images de raréfaction osseuse (ostéoporose vraie) plus ou moins généralisée. Dans notre premier cas, nous avons également observé une décalcification portant sur les dernières vertèbres lombaires.

2) *Le virilisme* : Une pilosité anormale du menton et de la lèvre supérieure, dont l'intensité varie selon le cas. s'associe fréquemment avec une exagération des sourcils et du duvet de la région péri-auriculaire, ainsi que des faces latérales des membres. Parfois, comme dans notre premier cas, on note quelques poils isolés sur les aréoles mamelonnaires. Dans de nombreux cas F. Henschen a noté la raréfaction ou la disparition de la pilosité axillopubienne.

La valeur donnée à ce stigmate, deuxième signe fondamental du syndrome, est justifiée par sa constance (F. Henschen).

La constitution pynique (pléthorique), la tête grosse, ronde avec mâchoires solides carrées, le nez gros et légèrement élargi, le cou gros, court et légèrement cyphotique, les extrémités supérieures et inférieures robustes, accentuent la note masculine.

3) *L'obésité* notée par tous les auteurs depuis Morgagni (dont la malade *princeps* était « valde obesa ») oscille très fréquemment entre 75 et 100 kgs ; des poids allant jusqu'à 110 et 130 kgs ne sont pas tout-à-fait exceptionnels (F. Donini, G. Fattovich, M. Canavan, L. Van Bogaert, Somogy et Bak).

Il s'agit le plus souvent d'une obésité constitutionnelle, mais qui, parfois, peut se développer chez des femmes antérieurement maigres (Morgagni, Morel). Le type de la dystrophie adiposo-génitale de Rabinski-Froehlich, avec une notable infiltration des téguments du thorax, de l'abdomen et des racines des membres, est le plus couramment rencontré. On observe rarement une obésité nodulaire douloureuse, du type Dercum, ou une véritable adéno-lipomatose symétrique du type Launois-Bensaude, avec infiltration des racines des membres, des creux sus-claviculaires et de la nuque, comme dans le cas de X. Abely et Delmont.

Enfin, dans certains cas, il est impossible de ranger l'obésité dans un groupe morphologique net, les malades présentant une polysarcie généralisée (G. Fattovich).

B) *Signes accessoires*. — Nous décrirons successivement les symptômes psychiques, neurologiques, endocriniens, métaboliques, et terminerons par une brève mention concernant le sang et le liquide céphalo-rachidien.

1) *Symptômes psychiques* : les symptômes psychiques sont fréquents. Ils se traduisent par un état d'anxiété, d'irascibilité, de tendance au délire de persécution ou d'auto-accusation, ou bien par un affaiblissement graduel et progressif des facultés intellectuelles allant jusqu'à la démence complète. Leur installation est antérieure ou consécutive à l'obésité. Obligatoires et presque spécifiques pour Stewart et pour F. Morel, qui en font, avec l'hyperostose frontale interne, une entité nosologique spéciale, ils peuvent en réalité manquer ou être à peine ébauchés. Aussi ne doit-on pas les considérer comme en rapport causal avec le syndrome de Morgagni, mais comme dûs aux processus artériosclérotiques de la vieillesse, ou à la sénilité elle-même (F. Henschen, T. Lucherini).

2) *Symptômes neurologiques* : moins fréquents que les précédents, ils consistent le plus souvent en céphalée sans caractères ni siège précis, fatigabilité plus ou moins accentuée, impossibilité ou difficulté de la marche avec ou sans déséquilibre statique, trouble ou inversion du rythme du sommeil (Lehoczky et Orban) et enfin, de façon exceptionnelle, crises épileptiques vraies ou épileptiformes. Dans un cas de F. Donini, la malade présentait avant les convulsions généralisées, une période de myoclonies passagères localisées au visage et aux membres supérieurs. J. van Bogaert attribua une cécité progressive par hémianopsie double et atrophie optique complète, à des lésions des trous orbitaires en rapport avec une calcification progressive anormale de tout l'étage antérieur endocranien. Des troubles visuels sont également signalés dans un cas de A. Casati. Enfin, l'association exceptionnelle, et, à notre avis non encore signalée, du syndrome de Morgagni avec une quadriplégie, comme chez notre première malade, souligne une fois de plus non seulement la diversité, mais comme pour les troubles psychiques, l'absence de spécificité de ces troubles neurologiques.

3) *Symptômes endocriniens* : En dehors de l'obésité et du virilisme, qui font penser à un complexe endocrinien, on a, dans bien des cas, noté de la polyurie et de la polydipsie, avec ou sans polyphagie (Almeido Toledo, G. Fattovich, F. Donini, Abely et Delmont). Ces symptômes, associés ou non, avec quelques légères anomalies sellaires, indiquent la participation probable ou presque certaine (F. Morel, F. Donini) du système infundibulo-tubéro-hypophysaire dans le déterminisme du syndrome.

La fréquence avec laquelle on rencontre un faciès légèrement acromégaloïde, ou bien la constatation, comme dans un cas de Naito, d'une acromégalie typique, soulignent également l'importance du facteur endocrinien.

4) *Troubles métaboliques* : le métabolisme du calcium n'est pas troublé (C. Négri, G. Fattovich), les cas d'hypercalcémie (Abely et Delmont) ou d'hypocalcémie (A. Casato) étant plutôt exceptionnels. La glycémie, sauf quelques rares cas (A. Casato, C. Negri) est normale. De même, la cholestérolémie, l'azotémie et le métabolisme de base, rarement pratiqué (F. Donini).

5) *Le sang et le liquide céphalo-rachidien* sont normaux dans presque tous les cas étudiés (T. Lucherini).

Avant de passer à l'étude anatomo-pathologique et à la pathogénie de ce syndrome, nous exposerons les deux observations recueillies dans le service de notre Maître, M. le Professeur H. Roger, en les accompagnant de commentaires d'ordre physio-pathologique :



Observations

OBSERVATION N° 1

Mme Mou..., âgée de 61 ans, entre le 23 mars 1939 à la Clinique Neurologique pour une quadriparésie associée à des douleurs.

Antécédents : Mariée, son mari est en bonne santé. Elle n'a jamais usé de boissons alcooliques. Un fils est décédé à l'âge de 23 ans, à la suite d'une affection rénale (albuminurie). Elle n'a pas eu de fausses-couches.

Avant sa maladie actuelle, elle était toujours active et calme. Ses règles, toujours régulières, ont cessé à l'âge de 54 ans, sans aucun incident pathologique.

Histoire de la maladie : Il y a un an et demi (en décembre 1937), elle a été soignée par son médecin pour des douleurs lombaires et une lourdeur des membres inférieurs, siégeant tantôt à droite, tantôt à gauche, et pour une ecchymose conjonctivale (« coup de sang dans l'œil » selon l'expression de la malade), sans douleurs et sans troubles de la vision. A ce moment, elle s'est aperçue d'une légère maladresse des membres supérieurs, avec sensation de raideur légère des doigts, du côté gauche surtout ; elle ne paraît pas avoir eu de torticolis. La tension artérielle était alors à 24 (maxima), l'azotémie de 0,50 0/00 ; pas d'albumine dans les urines.

En janvier 1938, installation brutale d'une paralysie avec immobilisation en flexion successive des quatre doigts de la main gauche d'abord, et de la droite ensuite. Simultanément, la marche est devenue difficile, la malade se fatigant vite et se plaignant d'une sensation de serrement dans les deux jambes avec un léger œdème malléolaire le soir. Il n'y a pas eu de parésie ou de paralysie faciale, ni de céphalées.

Une deuxième azotémie, faite en janvier 1939, donne 0,62 0/00, et en février 1939, on a trouvé des traces d'albumine dans les urines. Dysurie. Parfois quelques mictions involontaires.

Actuellement, cette malade se plaint de douleurs légères dans les membres supérieurs, d'impotence complète du bras droit et

incomplète du bras gauche, avec parésie des membres inférieurs, de bourdonnements d'oreilles, mouches volantes, sensations vertigineuses (sans précision possible) et de quelques fourmillements dans les mains et les pieds. Pas de céphalées, pas de vomissements, pas de toux ni d'expectoration.

Examen Neurologique :

Membres supérieurs : contracture en flexion des quatre derniers doigts, plus accentuée à gauche, où elle est moins facilement vaincue par l'effort passif d'extension. L'index droit est moins fléchi. Le pouce est rigide. Atrophie considérable des éminences thénar et hypothénar, surtout marquée à droite. Atrophie de la partie inférieure de l'avant-bras, plus marquée à droite. Sur la face antérieure de l'avant-bras gauche, une cicatrice, reliquat d'une brûlure, que la malade n'aurait pas sentie.

Au point de vue moteur, la malade peut faire quelques mouvements d'adduction du bras et de flexion du poignet droit ; à gauche, la faiblesse est moins accentuée. La parésie prédomine à la racine. Les réflexes ostéo-tendineux sont absents des deux côtés.

Au point de vue de la sensibilité, à un premier examen, on note une hypoesthésie thermique à peu près complète à gauche, moins nette à droite, surtout pour la main. A un second examen, on constate qu'aux membres supérieurs tout est perçu comme étant chaud ; de même pour la partie supérieure du thorax.

Membres inférieurs : au repos, extension bilatérale des gros orteils. La position gynécologique peut être tenue, quoique moins bien à droite. A cause de la contracture, la malade ne peut pas remuer les orteils, mais peut porter le talon au genou. Clonus du pied plus marqué à droite. Signe de Babinski bilatéral. Réflexes de défense : retrait de tout le membre des deux côtés. Pas d'amyotrophie notable. Hypoesthésie à la piquûre remontant jusqu'à l'appendice xiphoïde.

Face : la sensibilité faciale au tact est égale des deux côtés ; peut-être légère hypoesthésie droite. La sensibilité à la chaleur est abolie à gauche. Réflexe cornéen : légère hypoesthésie à droite.

Pas de parésie faciale nette. Mastication et déglutition bonnes. Le réflexe nauséeux existe.

Examen ophtalmologique (Dr G. Farnarier) : réflexe photomoteur normal. Pupilles en myosis. O.G. plus grand qu'O.D. V.O.D. = 10/10. V.O.G. = 0,12-0,3. Nystagmus anti-horaire dans le regard à gauche. Champs visuels normaux. F.O. : papille un peu décolorée. O.G. P.A.R. = 110 gr. (en rapport avec l'hypertension artérielle antérieure).

Colonne vertébrale : cou court avec légère cyphose. Radiographie : pas de lésions nettement appréciables aux vertèbres cervicales. Légère décalcification des vertèbres lombaires.

T.A. : 15-7 (Vaquez).

Examen du sang : B.W. et Hecht : négatifs. Urée : 0,30 ‰. Epreuve de Queckenstedt-Stookey normale.

En résumé, chez une malade âgée de 61 ans, grande hypertendue artérielle, apparition assez brusque, quoique précédée de quelques prodromes, il y a 16 mois, d'une quadriplégie prédominant aux membres supérieurs et à droite, suivie de contracture en flexion des membres supérieurs, et au contraire, signes de spasmodicité aux membres inférieurs avec réflexes de défense.

Thermo-analgésie accentuée aux membres supérieurs prédominant à gauche et à l'hémiface gauche. Claude-Bernard-Horner gauche avec nystagmus anti-horaire dans le regard latéral gauche. Hypoesthésie au tact sans véritable dissociation syringomyélique à droite de la face et aux membres supérieurs.

En l'absence d'autopsie médullaire de notre malade qui a succombé à une congestion pulmonaire, il nous est difficile de conclure. Le diagnostic de ramollissement hémorragique est cependant le plus vraisemblable.

Mais ce n'est pas dans ce syndrome neurologique assez rare et de diagnostic délicat que réside cependant l'intérêt de ce cas. Celui-ci vient surtout de la découverte, au cours d'une radiographie crânienne faite d'une façon fortuite, d'une hyperostose frontale interne, et de la constatation, chez cette malade, des deux symptômes capitaux qui l'accompagnent habituellement : obésité et virilisme pileaire, cette triade constituant le syndrome de Morgagni.

Radiographie crânienne :

De profil, dans l'ensemble, épaissement osseux, aspect remanié dans la région correspondant à la méningée moyenne. Gros épaissement du frontal qui mesure à sa base 2 cm. 1/2 (sinus fort développé). Cet épaissement remonte sur une distance de 7 cm., s'amincit progressivement ; mais la zone située en arrière de cet épaissement est également remaniée. Cette image n'est pas plus accentuée sur le profil droit que sur le gauche. En ce qui concerne la selle turcique, pas d'apophyse clinéoïde postérieure sur les deux profils. Les apophyses clinéoïdes antérieures paraissent le siège d'une réaction périostique intense. Le sinus maxillaire est très développé. Le sinus sphénoïdal est très volumineux.

Radio crânienne de face : au-dessus des sinus frontaux, de dimensions relativement réduites, on observe une zone osseuse, de densification anormale, limitée à sa partie supérieure par une véritable dentelle et entourée d'une zone d'os plus nuageux. Le maxillaire ne présente pas d'aspect pagétoïde.

Notons en plus une décalcification des dernières vertèbres.

L'autopsie limitée au crâne montre que le détachement de la calotte crânienne, facile au marteau dans les régions temporale et occipitale, est impossible dans la région frontale. On doit employer la scie.

Face endocrânienne : au niveau de la région frontale, il y a une saillie osseuse siégeant sur la ligne médiane et s'étendant en hauteur, de l'ethmoïde à 1 cm. en avant de la suture coronaire. Elle déborde à peu près symétriquement d'un cm. de chaque côté de la ligne médiane. Son épaisseur est de 2 à 2 cm. 1/2 sur la ligne médiane, et à peine d'1 cm. sur les côtés. Rien sur le reste de l'endocrâne.

Le cerveau présente un aspect congestif généralisé avec une certaine réaction arachnoïdienne portant surtout sur les 2/3 antérieurs des hémisphères, particulièrement dans les régions frontale et pariétale. A la base, on retrouve cette même réaction.

La méninge enlevée, on est frappé par la profondeur des circonvolutions. Pas d'atrophie du cerveau.

Examen somatique : Il s'agit d'une malade de taille moyenne, obèse : son poids actuel est de 94 kgs. D'après les dires de son mari, elle aurait maigri de quelques kilogs au cours des derniers mois.

L'adipose frappe aussi bien la moitié inférieure du visage que le cou, le thorax, l'abdomen, les hanches et les quatre segments, sans prédominance rhizomélique nette. On est donc en face, non pas d'une obésité d'un type glandulaire précis, mais plutôt d'une polysarcie généralisée. La palpation des masses cutanéoadipeuses est relativement indolore et ne décèle pas de formations nodulaires du type Dercum.

La pilosité axillaire et pubienne est relativement peu fournie, mais conserve la disposition féminine. Par contre, on note, aussi bien au milieu de la lèvre supérieure que sur la région du menton et des régions pré-auriculaires, d'assez nombreux poils. On en trouve un petit nombre sur les aréoles mamelonnaires. La chevelure n'est pas très dense.

La pigmentation des téguments est légèrement foncée, sans être pathologique. Aucune anomalie squelettique ou tégumentaire appréciable.

Certains auteurs, en particulier Morel, considèrent les troubles psychiques comme faisant partie intégrante du syndrome, alors qu'il semble que ces troubles soient le plus souvent en rapport avec l'âge et avec une sclérose cérébrale concomitante.

Chez notre malade, le comportement psychique durant le séjour à la Clinique a été normal, en dehors d'un certain degré d'apathie avec tendance à la somnolence. La conversation était normale, la mémoire n'était pas diminuée. Le mari avait cependant remarqué que sa femme, habituellement calme, était depuis quelques mois plus nerveuse, plus irritable, et surtout plus mélancolique (peur d'incurabilité parce que « cela lui monte à la tête »).

OBSERVATION N° 2

Contrairement au premier cas, où les éléments de diagnostic étaient apparus incidemment lors d'un examen radiologique complémentaire, ici, l'attention fut dès l'abord attirée, vers la possibilité d'un syndrome de Morgagni, chez cette malade venue consulter notre Maître, le Professeur Roger, pour un état de dépression mélancolique, et qui présentait une obésité très importante et un léger virilisme pileaire. Ce dernier cas offre donc ce point particulier d'avoir été soupçonné et diagnostiqué avant la radiographie.

Marie Ag..., âgée de 58 ans, ménagère, vient consulter, le 6 juin 1939, pour un état de dépression nerveuse, avec idées mélancoliques.

Le début apparent de l'état actuel paraît remonter au mois de septembre 1938, à l'occasion des bruits de guerre ; cependant, les troubles se seraient accentués depuis la fin du mois d'avril 1939.

Elle est anorexique, refuse tous soins (médicaments y compris) ; a une tendance à l'isolement et à l'inertie psychique, des idées de suicide. Elle est insomniaque et se plaint de ne plus être affective envers les siens. Pas d'hallucinations sensorielles.

Elle est obèse, pesant actuellement 97 kgs 500 pour une taille de 154 cms., mais affirme avoir maigri de quelques kilogs au cours des derniers mois.

Antécédents personnels : Paludisme et dysenterie à Tunis. Il y a 7 ou 8 ans, elle a eu un état de dépression analogue à celui dont elle se plaint actuellement. Soignée à Tunis pendant quelques mois. L'obésité actuelle remonte à l'adolescence. Jamais de sucre ou d'albumine dans les urines.

Antécédents héréditaires : Mère décédée à 80 ans. Père également mort (ne sait pas à quel âge). Un seul frère en bonne santé.

Examen somatique : Malade de taille moyenne (154 cms.) pour un poids de 97 kgs 500, de constitution pléthorique, présentant une obésité généralisée aux segments céphaliques, tronc, abdomen et membres.

Tête : Circonférence occipito-frontale : 58 cms. Diamètre antéro-postérieur : 32 cms. Faciès « lunaire typique » du fait du développement excessif des masses cellulo-adipeuses para-auriculaires et sous-mentonnières. Téguments de couleur rouge pourprée. Pilosité du cuir chevelu normale. Sourcils peu développés avec signe de Hertoghe bilatéral. Quelques poils longs sur la lèvre supérieure et le menton.

Denture défectueuse ; il ne resté que 9 dents. Pas de signe de Chvostek.

Cou : large, très court, la tête paraissant enfoncée entre les épaules.

Thorax et abdomen : Obésité très notable ; les seins flasques tombent au-dessous de l'ombilic. Les masses adipeuses de l'abdomen tombent également en tablier sur la région pelvienne. Quelques vergetures dans les zones basi-thoraciques droite et gauche ainsi que sur la racine des membres inférieurs. On note deux masses adipeuses symétriques sous-claviculaires et un

lipome cervical au niveau de C 7. Circonférence abdominale au niveau de l'articulation manubrio-sternale 106 cm. Circonférence abdominale au niveau de l'ombilic : 116 cm. Pilosité axillaire presque disparue. Pilosité pubienne plutôt rare. Pas de pigmentation accentuée des téguments, sauf au niveau des régions axillo-pubiennes.

Membres : Aux membres supérieurs, obésité uniforme avec cependant une prédominance aux racines. Circonférence médio-brachiale droite : 37 cms ; gauche : 38 cms. Circonférence de l'avant-bras (partie moyenne) à droite et à gauche : 26 cms. Les téguments des avant-bras sont secs et légèrement squameux.

Aux membres inférieurs, les segments distaux (jambes et pieds) sont nettement moins volumineux que les cuisses. Circonférence des cuisses à 10 cms au-dessus de la rotule : 50 cms à droite et 48 cms à gauche. Circonférence de la jambe à 10 cms. au-dessous de la rotule : 33 cms. des deux côtés. Pieds légèrement creux, avec des téguments secs et cornifiés des deux côtés. Les orteils (à l'exception du gros orteil) paraissent avoir la même grandeur. En tout, le pied paraît plutôt tassé.

Examen endocrinien : Thyroïde : non palpable. Pouls régulier : 58 battements par minute. Pas de tremblements, pas de transpirations anormales.

Parathyroïdes : pas de signe de Chvostek. Ovaires : ne se rappelle plus la date de l'installation de ses règles. Elles ont cessé à l'âge de 39 ans. Elles venaient régulièrement, mais elles étaient peu abondantes durant un seul jour ; elles n'avaient jamais été douloureuses. La malade précise avoir commencé à engraisser à partir de 1924, mais elle a toujours été « forte ». Jamais de grosseur. Surrénales : Pigmentation plutôt déficiente ; pilosité axillo-pubienne : rare ; par contre, des poils longs existent sur la lèvre supérieure et le menton. La tension artérielle est de 18/10 au Vaquez.

Examen neurologique : la malade coopère difficilement avec nous, mais peut exécuter nos ordres. La force et le tonus musculaire paraissent conservés. Motilité faciale lente, mais correcte. Pas de troubles de la sensibilité faciale. Motilité oculaire extrinsèque conservée. Pupilles égales, régulières, contractiles à la lumière et à l'accommodation. Le champ visuel et le fond des yeux sont normaux (Dr. G. Farnarier). Aux membres supérieurs, la force de serrement des mains est bonne et égale des deux côtés. Les réflexes stylo-radiaux, bicipitaux et tricipitaux sont égaux et

vifs. Aux membres inférieurs, pas de déficit net. Les réflexes rotuliens et achilléens sont vifs, mais égaux. Le cutané-plantaire est indifférent des deux côtés. Pas de troubles de la sensibilité, pas d'atteinte des sphincters.

L'examen du sang montre que le B.W. et le Hecht sont négatifs. L'azotémie est de 0,47 ‰. Une ponction lombaire donne : albumine 2 divisions ; cytologie : 1,6 éléments ; très rares polynucléaires ; B.W. : négatif. La tension artérielle est de 18/10 (Vaquez).

L'examen psychologique montre une malade déprimée ; elle voudrait « mourir », mais n'a pas le courage. Attitude mélancolique, gémit presque tout le temps. N'a pas d'idées de culpabilité. Elle est totalement indifférente quant à sa toilette. Refuse de se laver ou de suivre les conseils donnés. Dit qu'elle croit ne jamais guérir. Sent sa tête « serrée dans un étau », ou « son cœur qui s'en va ». N'a aucun sentiment d'affection familiale. Asthénique en permanence, elle parle de sa « maudite destinée », et ne croit pas à l'efficacité des médicaments prescrits. « Tous, vous voulez me donner la santé, mais vous ne pouvez pas ». Prétend ne jamais aller à la selle, et ne dormir que très rarement. Anorexie opiniâtre : il faut la forcer à prendre des boissons ou des fruits. Ne parle que du désir de mourir.

Son état général s'aggravant, la malade, d'abord somnolente, puis plongée dans le coma durant quelques jours, succomba.

Examen radiologique du crâne : Face : on est frappé par l'existence de zones de condensation osseuse, occupant la région frontale, à localisation para-médiane, respectant le trajet du sinus longitudinal, et s'étendant en largeur sur 1,5 cm. et en hauteur sur 3 cms. A gauche, existence de deux plaques, à droite, impression d'une seule, présentant deux incisures. Tout autour existe une zone légèrement décalcifiée et au-dessus, de petites lacunes dont deux assez importantes. Les fentes sphénoïdales sont plus larges que de coutume. Le sinus maxillaire est très développé.

Profil gauche : sur toute la hauteur de la région frontale, épaissement intense de la table interne, ayant dans sa plus grande largeur 2 cms. En dehors de cette zone, se trouvent deux plaques calcifiées séparées par un léger interstice, la supérieure ayant la forme d'une grosse amande, l'inférieure d'une cerise. En dehors de cette zone de décalcification avec de nombreuses lacunes à sa partie supérieure, le reste de la paroi crânienne est également augmenté avec un épaissement très net de la table interne. Les sinus sphénoïdaux et maxillaires sont très augmentés de volume,

La fosse pituitaire est également augmentée avec hypertrophie de l'une des apophyses clinoides postérieures. Dans la zone correspondant aux clinoides antérieures, des plages de décalcification très nettes avec des prolongements antérieurs et un prolongement postérieur unique. Région rétro-pétreuse : densification peu marquée, mais se prolongeant assez en dehors.

Profil droit : On retrouve la zone de densification du frontal, dont l'épaisseur est d'environ 1,5 cm. En dehors, une plaque densifiée à la partie moyenne, se confondant avec l'hyperostose frontale dont les bords présentent des dimensions donnant l'impression de véritables dentelles. Tout autour, zone de décalcification, le reste du crâne est également très développé avec une zone de décalcification plus importante au niveau de la région pariétale. La clinotide antérieure est plus claire que la postérieure.

Par conséquent, chez une malade âgée de 58 ans, atteinte d'une obésité généralisée, avec un léger virilisme pileux, et hospitalisée pour un état de dépression mélancolique avec des idées de suicide, état mental qui paraît constitutionnel, puisque cette malade a déjà eu un épisode similaire 7 ou 8 ans auparavant. L'examen radiologique crânien mettant en évidence une hyperostose frontale interne a permis de vérifier le diagnostic de syndrome de Morgagni suspecté par nous. En effet, la coexistence, non obligatoire par ailleurs, d'un syndrome mental avec une obésité importante d'allure pituitaire et de signes de virilisme pileux, deux autres stigmates constants, caractérisent la triade fondamentale de ce tableau clinique.



Substratum Anatomo-Pathologique

L'examen anatomique des sujets atteints du syndrome de Morgagni, en dehors de l'hyperostose frontale, ne montre que rarement des lésions importantes.

Au niveau des *ovaires*, on trouve le plus souvent une sclérose avec atrophie avancée du tissu noble, ce qui est normal pour l'âge de ces malades. La *thyroïde* et les *parathyroïdes*, sont intactes ; les *surrénales* étant exceptionnellement, comme dans un cas F. Donini, le siège d'une adénomatose bénigne. Quant à l'*hypophyse*, le lobe postérieur peut présenter une infiltration basophile, ce qui n'est pas exceptionnel chez les vieillards. Le lobe antérieur est le plus souvent le siège d'une sclérose sénile, véritable hyperplasie fibreuse, selon l'expression de G. Fattovich, avec diminution du nombre des cellules chromophobes et augmentation si importante des éosinophiles, qu'on peut se trouver en présence d'une véritable formation adénomateuse (Stewart, Henschen et Naito). Souvent, cependant, les cellules basophiles sont aussi nombreuses, expliquant peut-être l'obésité et l'hypertension artérielle fréquentes chez ces malades.

Quant aux *lésions infundibulaires* signalées par F. Morel, elles furent retrouvées également par Henschen et par Donini. Elles semblent être en rapport avec des processus vasculaires, donc non spécifiques selon Henschen.

En ce qui concerne le *cerveau*, dans quelques observations on a noté une relative atrophie portant sur le pôle frontal, à laquelle s'associait une profondeur insolite des circonvolutions (Donini, notre premier cas). Microscopiquement, F. Donini a trouvé des lésions cellulaires de type dégénératif portant sur le protoplasme et sur le noyau. Avec la méthode argentique, il a mis en évidence de rares plaques séniles, limitées au pôle frontal.



Pathogénie

Les discussions pathogéniques ne sont pas encore closes. Nous nous limitons donc à une rapide analyse critique, des opinions les plus couramment soutenues.

Avant les recherches modernes, Clouston, Beadles et Shattock avaient invoqué l'existence d'une *congestion périodique*, qui aboutirait par irritation de voisinage à l'hyperostose frontale interne.

Plus tard, Clouston, Naito, Dressler, Redaelli et Laserre, ont soutenu la théorie de la « *compensation* », selon laquelle l'os frontal subirait une hypertrophie notable en face de l'atrophie progressive du lobe frontal, fréquente chez ces malades. La position couchée des malades serait une cause prédisposante. Cette théorie a été réfutée par Greig et Stewart, qui ont souligné avec raison la relative rareté de l'hyperostose frontale interne, par rapport à la fréquence des atrophies cérébrales des vieillards.

L'hypothèse d'un rôle favorisant joué par l'*adhérence de la dure-mère au frontal* et par la traction ainsi transmise à la table interne et à la spongieuse de cet os, invoquée au premier abord par F. Morel, est actuellement abandonnée.

Greig et ensuite S. Moore ont incriminé l'intervention de *troubles du métabolisme calcique*, si fréquent chez la femme. Cependant les examens bio-chimiques montrant non seulement l'inconstance de ce stigmat sanguin, mais l'association d'autres perturbations bio-humorales, indiquent que le problème est autrement complexe.

Notons également le rôle favorisant que semble jouer, selon N. Pende, une *sinusite* ou des *pansinusites* de voisinage, dans le déterminisme de l'endocraniose hyperostotique (terme sous lequel cet auteur dénomme le syndrome de Morgagni). Enfin, certaines expériences, non vérifiées encore, mais très suggestives de A. Mortimer, semblent plaider en faveur du rôle ostéogénétique ou nettement hyperostosant, de l'hormone céto-gène du lobe antéhypophysaire.

Il nous semble, tant en ce qui concerne notre premier cas que notre second cas, que l'origine endocrinienne ou

endocrino-végétative peut être invoquée actuellement avec raison. Soutenue d'abord par Stewart, étant donné l'association fréquente et obligatoire (F. Henschen) de l'obésité et du virilisme, cette hypothèse pathogénique fut ensuite admise par F. Morel, Henschen, Schiff et Trelles, et la plupart des auteurs. La ressemblance plus que frappante de ce syndrome avec la dystrophie adiposo-génitale, le syndrome de Cushing, l'acromégalie et certaines formes « cérébrales » d'hypertension artérielle, rend l'hypothèse de l'intervention du complexe infundibulo-tubéro-hypophysaire très probable.

En effet, la coexistence d'une obésité généralisée, plus accentuée aux segments céphaliques, tronc, abdomen et régions proximales des membres, avec un virilisme pileux plus ou moins caractérisé et une hypertension artérielle paraissent rapprocher le syndrome de Morgagni des deux autres syndromes d'hyperfonctionnement antéhypophysaire : l'acromégalie et l'adénome basophile de H. Cushing.

L'hyperostose frontale interne semble, elle aussi, l'expression d'une hyperfonction pituitaire, car l'injection à des rats d'extraits antéhypophysaires contenant l'hormone céto-gène, détermine, ainsi que l'a montré Mortimer, des images osseuses craniennes se rapprochant de l'hyperostose frontale.

L'existence, dans de nombreux cas de syndrome de Morgagni, d'une augmentation impressionnante des éosinophiles du lobe antérieur de l'hypophyse (Stewart, Henschen, Naito) avec une richesse nette en basophiles constitue un fait qu'il ne faut pas négliger.

Enfin, la constatation, rare il est vrai, de troubles de la glycémie avec hypersensibilité à l'insuline (A. Casato, C. Negri) ou même l'association de ce syndrome à un diabète sucré insulino-résistant (H. Bartelheimer) doivent être considérées, non pas comme de simples coïncidences, mais plutôt comme traduisant une perturbation endocrinienne hypophyséogène.

En comparant maintenant la symptomatologie du syndrome de Morgagni avec celle de l'acromégalie et de l'adénome basophile de Cushing, il est facile de constater combien leurs liens pathogéniques semblent étroits. Mieux que tout autre commentaire, le tableau synoptique ci-après, adapté d'après Henschen, nous paraît souligner la *nature hyper-pituitaire* du syndrome de Morgagni (voir tableau annexé).

Syndromes	Modifications du squelette	Splanchno- mégalie	Obésité	Virilisme pilaire	Hypogéni- talisme	Perturbations du métabolisme sucré	Modifications histologiques de l'hypophyse
Syndrome de P. Marie (Acromégalie)	Hyperostose Mégasinus	+	Incons- tante	+	+	+	Adénome éosinophile
Syndrome de Cushing	Ostéoporose	Inconstante	++	++	+	++	Adénome basophile
Syndrome de Morgagni	Hyperostose frontale interne	++	++	++	+	Inconstant	Augmentation quantitative des éosino- et des basophiles

Diagnostic

Le syndrome de Morgagni, autrefois découvert à l'autopsie, est actuellement dépisté par l'examen radiologique du crâne, indispensable pour affirmer un pareil diagnostic. En effet, ni les troubles neuro-psychiques que nous venons de passer en revue, ni l'obésité ou le virilisme ne peuvent le faire soupçonner.

C'est donc en reconnaissant ses caractères radiologiques que nous pouvons affirmer nous trouver en face d'une hyperostose frontale interne du type Morgagni.

Le diagnostic différentiel, toujours important, se fera avec les affections suivantes qui peuvent, en se localisant sur le crâne, déterminer des images d'hyperostose plus ou moins caractéristique.

a) *La tuberculose crânienne* : il s'agit surtout de la tuberculose infiltrante, diffuse, décrite par Kœnig (1888). Affection très rare, elle s'étend sur une large surface de la voûte crânienne et y détermine la formation de gros séquestres, à contours très serpentineux. Evoluant avec un très mauvais état général, elle sera facilement distinguée du syndrome de Morgagni.

b) *La forme hyperostotante de la syphilis crânienne* se localise sur la région fronto-pariétale, où elle provoque des proliférations endocrâniennes plus ou moins mamelonnées ou de véritables crêtes. Si plusieurs traînées hyperostotiques se rapprochent, on a radiologiquement une image de digitations. Cependant, à côté de ces lésions hyperostotiques, la syphilis osseuse produit des destructions, de l'ostéite raréfiante, nécrosante, avec formation de séquestres. Fréquente chez l'enfant et le jeune adulte, son diagnostic sera facilité par les réactions du sang et du L.C.R.

c) *L'ostéosarcome frontal*, tumeur maligne à évolution rapide, produisant une tuméfaction dure, irrégulière, dou-

loureuse, se traduit radiologiquement par une densification crânienne portant sur toute l'épaisseur de l'os, à laquelle s'ajoute du côté exocrânien une image caractéristique en « feu d'herbe », consistant en de fines aiguilles osseuses s'implantant perpendiculairement à l'os. Mais à côté de cette image de destruction et d'éclats du frontal, il y a également des zones de raréfaction ou de perte totale (lacunaire), de l'os.

d) *Les tumeurs des méninges* (méningiomes), se développant au niveau de la voûte crânienne, peuvent produire non seulement des images de raréfaction, mais aussi de densification osseuse. Le cliché radiographique montre dans ces cas, une véritable endostose réactionnelle au contact ou dans le voisinage immédiat de la tumeur méningée, ou parfois du gliome, sous-jacents, sièges fréquents d'une calcification partielle. L'association de ces images, avec les troubles neurologiques et visuels, imposeront le plus souvent le diagnostic correct.

e) *Le diagnostic différentiel avec la maladie osseuse de Paget* à localisation crânienne est très facile. En effet, dans ces derniers cas, rares d'ailleurs, le cliché radiologique nous montre non seulement un crâne énorme et déformé, mais aussi une image de condensation et de raréfaction d'aspect spongieux, cotonneux, qui réalise des taches noires alternant avec des lacunes de grandeur variable, finement réticulées, anastomosées entre elles. La voûte est épaisse (3-3,5 cm.), la table externe floue, onduleuse, absente même dans certaines zones. A ces lésions s'ajoutent des déformations très avancées de l'occipital, de la partie postérieure du sphénoïde et de la partie interne du rocher, réalisant ce que les radiologistes ont appelé « la convexobasie ».

f) De ces images, hyperostosantes du crâne, on peut rapprocher celles qui ont été décrites dans *l'anémie érythroblastique infantile* ou *myélose érythrémiq. de Cooley*. L'examen radiologique a permis d'y constater soit un épaississement léger, circonscrit ou diffus de la voûte crânienne, associé à des excavations accolées les unes aux autres simulant des empreintes digitales, soit un épaississement poreux de la voûte, diffusé à un ou plusieurs os crâniens, soit enfin, un épaississement très accentué au milieu de l'os seulement, les sutures étant intactes.

L'association chez l'enfant de ces images radiologiques à l'anémie et au faciès mongoloïde spécifique imposeront le diagnostic.

g) Le diagnostic avec *l'hémicraniose* (ou hémifacio-craniose selon Sicard), est facile, car, il s'agit là d'une hyperostose se limitant nettement à la moitié du crâne, son territoire étant nettement trigéminal. Cliniquement latente, ou très rarement associée à des troubles portant sur les oculomoteurs, l'hémicraniose est une découverte radiologique, qui montre un épaississement homogène limité. Les deux tables paraissent fondues en une masse osseuse qui s'enfonce comme « un coin » dans la cavité endocranienne, sur une longueur plus ou moins considérable » (E. Escalier).

h) Enfin, chez certains sujets sains, on peut observer, à la partie supérieure et antérieure du frontal, une zone dense de forme triangulaire, qui contraste avec la partie plus claire immédiatement sus-jacente à l'ethmoïde. Expression d'une variation morphologique du crâne normal, cette image de condensation n'a aucune signification pathologique (P. Delmas-Marsalet).





Pronostic et Traitement

Le syndrome de Morgagni évolue de façon extrêmement lente. On ne connaît pas de cas de guérison ou de régression indiscutables. Le pronostic *quoad vitam*, dépend de l'importance et de la gravité des symptômes associés.

Quant au traitement du syndrome proprement dit, N. Pende pense que la radiothérapie à petites doses, ou la diathermie associée à des injections de thyroxine, d'extraits parathyroïdiens ou d'extraits de lobe postérieur de l'hypophyse, pourraient être de quelque utilité.



Conclusions

Au terme de cette étude, nous croyons utile de rappeler les points essentiels du syndrome de Morgagni, les plus importants comme aussi ceux dont l'explication nous échappe partiellement :

1) La rareté du syndrome semble découler de la pauvreté de la littérature médicale sur un sujet dont l'observation initiale remonte à près de deux siècles. Nous n'avons trouvé que huit cas français dont deux font l'objet du présent travail ; par contre, F. Henschen, après s'être livré à des recherches nécropsiques systématiques, déclare que près de 40 % des femmes âgées de plus de 47 ans présentent de l'hyperostose frontale interne. Bien que toutes, il s'en faut de beaucoup, ne montrent pas en entier la triade symptomatique de Morgagni, cette seule observation nous inclinerait à penser que cette rareté n'est qu'apparente et que le syndrome de Morgagni, sans être très répandu, est plus fréquent qu'on ne le pense.

2) Au point de vue clinique, nous ne pouvons qu'insister sur la triade constante : hyperostose frontale interne, virilisme pileux, obésité. Nous excluons du syndrome aussi bien les troubles psychiques que neurologiques, les jugeant simplement concomittants mais non obligatoires, malgré l'opinion de Stewart et Morel. Avec Henschen nous dirons que « les troubles psychiques, neurologiques et somatiques que l'on rencontre souvent lors du syndrome sont de caractère sénile banal et ont, du point de vue biologique, des rapports assez éloignés avec la triade de Morgagni.

3) Le diagnostic de cette affection a été, le plus souvent, fortuit. C'est une découverte radiologique qui attire l'attention sur les autres symptômes cliniques, le virilisme pileux et l'obésité étant assez fréquents après la ménopause. La radiographie crânienne a été pratiquée chez celles des malades qui présentaient par ailleurs des troubles neuro-psychiâtriques : ce n'est donc pas par hasard que la découverte du

syndrome est l'apanage des services de neuro-psychiâtrie ; nous nous demandons si cet examen n'aurait pas d'intérêt chez des malades présentant toute autre affection.

4) La pathogénie du syndrome est encore discutée, et les hypothèses sont nombreuses. Nous nous sommes rangés à l'hypothèse endocrinienne, faisant de cette affection une dysendocrinie par hyperfonctionnement hypophysaire. Les recherches anatomo-pathologiques paraissent en accord avec cette théorie, comme aussi la ressemblance clinique et parfois l'association des syndromes connus d'hyperfonctionnement hypophysaire : syndrome de Pierre Marie, de Cushing.

Il ne nous a pas paru, malgré l'opinion de certains auteurs que les lésions débordaient l'hypophyse pour atteindre le tuber cinereum.

5) Le pronostic et le traitement n'ont pas jusqu'à présent fait l'objet de grandes recherches, et cela tient sans doute au peu de gravité du syndrome dont l'intérêt thérapeutique s'efface devant la gravité des affections associées. Pronostic et traitement seront donc ceux de ces affections associées.



Bibliographie

- X. ABELY et J. DELMONT. — Hyperostose frontale interne, démence, lipomatose symétrique, troubles infundibulaires. *Annales médico-psychol.*, 8 juillet 1937, pp. 225-231.
- ALMEIDO TOLEDO. — Interne frontal hyjerostosis. *Rev. neurol. Sao Paulo*, 1936, pp. 353-362.
- H. BARTELHEIMER. — a) Die Hyperostosis front. int. als Symptom des hypophysären Diabetes. *D. mediz. W.*, 14 juillet 1939, N° 28 ;
b) Hyperostosis front. int. und hyp. Diabetes. *Wiener mediz. W.* 25 mars 1939.
- L. VAN BOGAERT. — Le syndrome de l'hyperostose frontale interne. *Journal de Neurologie et de Psychiatrie*, 1930, N° 8.
- BONNAMOUR et JAMIN. — Maladie osseuse de Paget au niveau du crâne. *Lyon-Médical*, 1926, p. 535.
- M. CANAVAN. — Enostosis of calvarium, incidence and autopsias at State hospitals. *Archives of neurol. et psych.*, 1928, p. 321.
- J. CAMINOPETROS. — Recherches sur l'anémie érythroblastique infantile. *Annales de Méd.* 1938, p. 27, tome 43, N° 1.
- L. D. CARR. — Neuro-psychiatric syndromes assoc. with hyperostosis fr. int. *Archives of neurol. et psych.* 1928, p. 321.
- A. CASATI. — Sopra un caso di hyperostosis fr. int. *Radiol. Medica*, 1936, pp. 625-632.
- P. DELMAS-MARSALET. — Le radio-diagnostic des tumeurs cérébrales. *Archives d'électricité médicale*. Janvier 1933, p. 42.
- P. DELMAS-MARSALET. — Hyperostose frontale interne avec troubles mentaux (Syndrome de Morgagni-Morel). *Journal de Médecine de Bordeaux*, 24-31 décembre 1938, p. 661.
- F. DONINI. — L'hyperostosi frontale interna. *Note e riv. di Psych.*, 1937, N° 3.
- A. ESCALIER. — Hypertrophies et hyperostoses du crâne. *Thèse* Paris, 1927.
- G. FATTOVICH. — Contributo allo studio delle iperost. endocraniche. *Riv. di Neurol.* Oct. 1938.
- T. FRACASI et MORELLI. — Die inn. Hyperost. des Stirnbeines. *Rev. Arg. Neurol.*, 1936, pp. 65-77.

- F. HENSCHEN. — Le syndrome de Morgagni : *Annales d'anat. pathol.* 1936, N° 8 et Morgagnis Syndrom : chez G. Fischer Jena, 1937.
- LEHOCZKY et ORBAN. — Hyperostosis front. int. (Stewart-Morel's syndrom). *Brit. medic. J.R.L.*, 1938, p 1049.
- T. LUCHERINI. — L'hyperostosi frontale interna. *Il polyclinico, sez. Med.*, pp. 169-208.
- H. MADER. — Contribution à l'étude radiologique de la maladie de Paget. *Thèse Paris*, 1937.
- Sh. MOORE. — Calvarial hyperostosis and the accomp. symptom complex. *Archives neurol. et psych.*, 1936, Mai, p. 975.
- F. MOREL. — L'hyperostose frontale interne : O. Doin, 1930, et Frontal hyperostosis : clin. signs and assoc. symptoms with aspects ref. to nerv. and endocrine disorders. *Schweiz. mediz. woche*, pp. 1235-1237, 1938.
- A. MORTIMER. — Infl. of ant. pit. on cranial forme and structure : *A. Res. Nerv. et Mental dis. Proc.*, 1938, pp. 222-238 et *Archives of Neurol. et Psych.*, 1936, p. 986.
- C. NÉGRI. — Assoc. di alt. endocraniche con. adiposi. *Minerva Medica*, 1938, pp. 109-112.
- N. PENDE. — Syndromi morbose coordinati con una spec. alterazione del endocranic. *Boll. ed. Atti R. Accad. Medica Roma*, 1937, fasc. 1/4 5-14.
- O. C. PERKINS et A. M. BIGLAN. — Hyperostosis front. int. Review of the litt. *Psychiatr. Quart.*, 1938, pp. 341-350.
- G. G. RADEMAKER. — Die Morgagni'sche Krankheit. *Nederl. Tijdschr. Geneesk.*, 1938, pp. 2245-2256.
- M. RASO. — Contributo allo studio dell' hyperostosi frontale interna. *Folia Medica*, 1937.
- H. ROGER, M. SCHACHTER et J. BOUDOURESQUES. — Le syndrome de Morgagni, (hyperostose frontale interne, virilisme, obésité). *Paris-Médical*, 1940 (sous presse).
- H. ROGER, M. SCHACHTER et J. BOUDOURESQUES. — Troubles vasculaires médullaires du vieillard et syndrome de Morgagni: *Marseille-Médical*, N° 20, 15 juillet 1939.
- H. ROGER, M. SCHACHTER et J. BOUDOURESQUES. — Un nouveau cas de syndrome de Morgagni (obésité, virilisme et hyperostose frontale interne) chez une mélancolique. *Gazette des Hôpitaux*, 1940 (sous presse).
- H. ROGER. — La maladie osseuse de Paget. *Marseille-Médical*, 25 mai 1937.

- H. ROGER et REBOUL-LACHAUX. — Hémicraniose avec crises épil.
Revue d'O.N.O. Janvier 1926, pp. 26-31.
- H. ROGER, REBOUL-LACHAUX et LARROUYET. — Maladie de Paget
à prédominance hémicranienne. *Comité médical des Bouches-
du-Rhône*, 14 mai 1926.
- H. ROGER et M. SCHACHTER. — Lacunes et images radiologiques
lacunaires du crâne. *Encéphale*, Février 1939.
- M. SCHACHTER. — Le syndrome de Morgagni. *Gazette des Hôpi-
taux*, 1937, N° 92, pp. 1453-1456.
- P. SCHIFF et O. TRELLES. — Syndrome de Stewart-Morel d'origine
traumatique. *Encéphale*, 1931, p. 788.
- SOMOGY et BAK. — Ueber die neuro-psych. Bez. der Schaedelhy-
perostosen. *D. Zeitschr. f. Nervenheilkunde*, Bd. 143, 1937,
pp. 199-208.
- VAN STEENBERGEN et NOORDAA. — Hyperostosis fr. interna : 9 cases.
Nederl. Tijdschr. Geneesk. Juillet, 1938.
- STEWART. — Localised cranial hyperostosis in the insane. *Journal
Neurol. et Psych.*, 1928, p. 321.



SERMENT

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers Condisciples, et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'Etre suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs, ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime, si je suis fidèle à mes promesses. Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque.



Lu et approuvé
Le Président de Thèse :
ROGER

Vu et approuvé
Le Doyen :
Lucien CORNIL.

Vu et permis d'imprimer :
Aix le 13 Janvier 1940
Le Recteur :
GAU.

